

대량객혈로 발견된 원발성 기관지내 평활근육종 1예

성균관대학교 의과대학 내과학교실 마산삼성병원 호흡기내과
김우열, 강구현, 이진호, 박순호, 강경우

A Case of Primary Endobronchial Leiomyosarcoma Noticed by Massive Hemoptysis

Woo Youl Kim, M.D., Gu Hyun Kang, M.D., Jin Ho Lee, M.D., Sun Hyo Park, M.D., Kyung Woo Kang, M.D.

Division of Pulmonary and Critical Care Medicine, Department of Internal Medicine, Masan Samsung Hospital, Sungkyunkwan University School of Medicine, Masan, Korea

A primary pulmonary leiomyosarcoma is a very rare pulmonary malignancy that arises from smooth muscle of either the bronchial or arterial walls. Common symptoms of the tumor are cough, dyspnea, chest pain and hemoptysis. The diagnosis of a primary pulmonary sarcoma can be established only after extensive clinical and radiologic examinations have failed to identify an alternative primary source. The only effective treatment for the tumor is a complete surgical resection when feasible. The type of resection is dictated by the local anatomic extent of the tumor.

We report a case of a 21-year-old male with a primary endobronchial leiomyosarcoma who presented with massive hemoptysis. A necrotic ulcerative endobronchial lesion was observed in the orifice of left lower lobe bronchus on a bronchoscopic examination. He was treated with a complete sleeve resection of the left lower lobe. Three months later, local recurrence of the tumor was noticed on the follow up bronchoscopy and a then left pneumonectomy was then performed. Fifteen months later, the patient died from empyema with a bronchopleural fistula that was associated with tumor recurrence at the stump of the pneumonectomy. (*Tuberc Respir Dis 2006; 61: 484-489*)

Key words: Endobronchial leiomyosarcoma, Surgical resection.

서 론

호흡기관에 발생하는 원발성 평활근육종은 매우 드문 종양으로서¹⁻⁵ 초기 임상증상이 비특이적이고 통상의 경기관지 생검이나 경피적 세침흡인 생검으로는 육종의 진단에 필요한 충분한 검체를 얻기가 힘들어 폐생검의 목적을 포함한 시험적 수술(exploratory operation)로 진단되는 경우가 많다^{6,7}.

원발성 폐평활근육종의 치료로는 종양의 근치적 외과적 절제를 통해서만 완치를 기대할 수 있으며⁸⁻¹⁰, 수술 후의 보조적 항암 화학요법이나 보조적 방사선 치료는 그 효과가 미미한 것으로 알려져 있다^{1,11}.

저자들은 대량객혈을 주소로 내원한 환자에서 시험적 개흉술을 통해 원발성 기관지내 평활근육종을 진단하고 좌하엽 수상절제술(sleeve resection)을 시행하였다. 수술 후 3개월째 문합부위에서 종양이 재발하여 좌측 전폐절제술을 시행하였는데, 2차 수술 후 11개월이 경과하여 다시 수술부위에 종양이 재발하고 이와 연관된 기관지흉막루와 농흉으로 사망한 증례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

환 자: 21세 남자

주 소: 400ml 정도의 대량객혈

현병력: 내원 2년 전부터 수개월에 한번씩 간헐적 기침과 혈담이 있었으나 특별한 검사나 치료는 받지 않은 상태로 군입대 후 훈련도중 400ml이상의 대량객혈이 발생하였다. 객혈 발생 후 상급 군병원으로 이송되어 객혈에 대한 치료와 검사 후 객혈이 멎은 상태로 객혈 발생 7일째 기관지내시경 검사를 위해 전원되었다.

Address for correspondence: **Kyung Woo Kang, M.D.**
Division of Pulmonary and Critical Care Medicine,
Department of Internal Medicine, Masan Samsung
Hospital, Sungkyunkwan University School of Medicine,
50 Habsung 2-dong, Masan 630-723, Korea
Phone: (8255)290-6399 Fax: (8255)290-6654
E-mail: kangkw9@naver.com

Received: Aug. 7. 2006

Accepted: Sep. 15. 2006

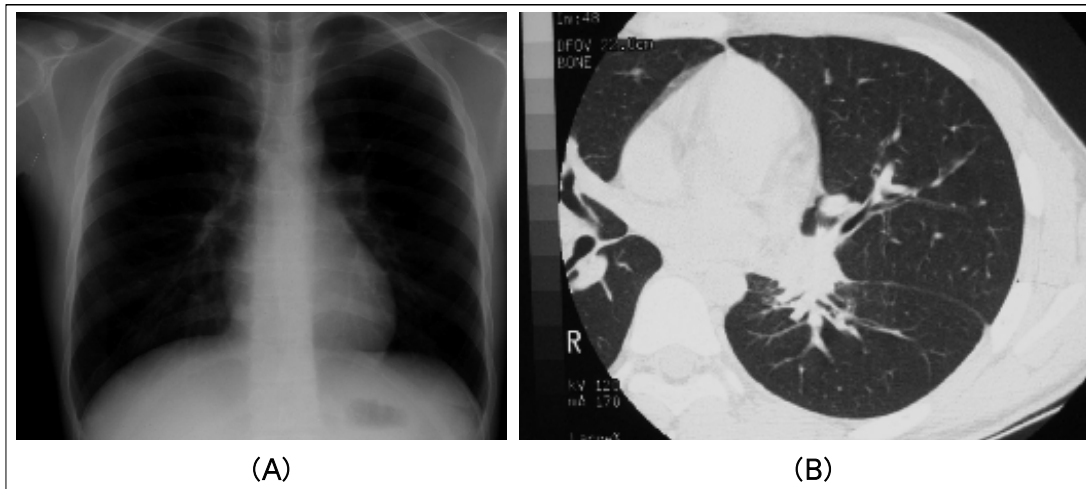


Figure 1. (A) Chest radiograph shows no abnormal mass or infiltration. (B) High resolution computed tomographic scan of the chest demonstrates endobronchial occupying soft tissue mass which nearly obstructs the lumen of left lower lobe bronchus.

과거력: 특이사항 없음

가족력: 특이사항 없음

흡연력: 비흡연자

진찰소견: 내원 당시 혈압은 140/90mmHg, 맥박수는 100회/분, 호흡수는 20회/분, 체온은 36.6°C이었으며 의식은 명료하였다. 결막 관찰에서 빈혈 징후는 보이지 않았으며 경부 림프절 비대는 없었다. 흉부 청진에서 좌측 폐 상부에 국한된 천명음이 청진되었고 심음은 정상이었다. 복부 촉진과 청진에서는 특이소견

이 없었다.

방사선 소견: 단순 흉부 X-선 촬영에서는 특이소견이 관찰되지 않았으나 군부대에서 촬영한 고해상도 흉부 전산화단층촬영(HRCT)에서는 좌측 주 기관지의 원위부가 다소 좁아져 있었고, 좌폐하엽 기관지 입구의 내강이 거의 폐쇄되어 있었다(Figure 1A, B).

검사실 소견: 말초 혈액 검사에서 백혈구 10,400/mm³ (호중구 73%, 림프구 20%, 단핵구 4.8%, 호산구 2.2%), 혈색소 13.0g/dL, 혈소판 319,000/mm³

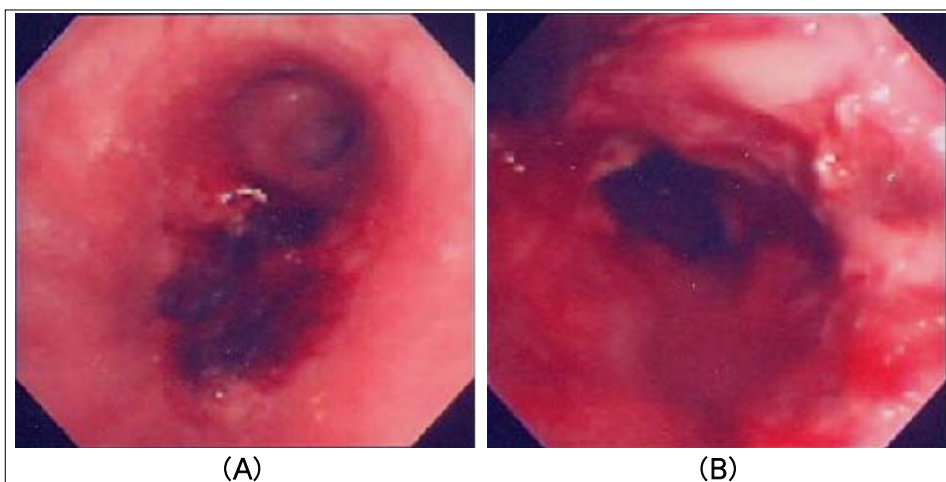


Figure 2. (A) Bronchoscope shows ulcerative mucosal lesions with necrosis on the distal portion of the left main bronchus and the left lower lobe bronchus. (B) The left lower lobe bronchus is narrowed with necrotic materials.

이었다. 혈청 생화학검사서 총단백질은 7.8g/dL, 알부민은 4.3g/dL, AST/ALT 13/12 IU/L, ALP 219 IU/L이었고, 총 빌리루빈은 0.5mg/dL, 직접 빌리루빈은 0.1mg/dL, BUN 9.0mg/dL, Creatinine 0.9mg/dL이었으며 LDH 292 IU/L이었다. 혈청 전해질 검사에서 Na 143mEq/L, K 4.3mEq/L, Cl 102mEq/L로 정상 소견을 보였다. 혈액 응고 검사에서 출혈 시간은 2분 30초, 응고 시간은 8분30초였으며 프로트롬빈 시간은 11.6초, 활성 부분프로트롬빈 시간은 32.6초로 정상 범위 내였다.

기관지내시경 소견: 기관지내시경으로 좌측 주기관지 원위부의 혈관을 제거한 후 관찰한 바로는 좌하엽 기관지 입구에 변연이 불규칙한 직경 1.5cm 정도의 암적색의 궤양성 점막병변이 관찰되었고 좌하엽의 기관지 입구는 괴사조직과 혈괴로 인해 막혀 있었다. 궤양성 점막병변에 대한 조직검사를 시행하였다 (Figure 2A, B).

임상경과 및 치료: 내원 후 곧바로 시행하였던 경기관지생검의 결과가 평활근종으로 진단되었으나 궤양을 동반한 점막병변의 육안적 소견이 기관지내 양

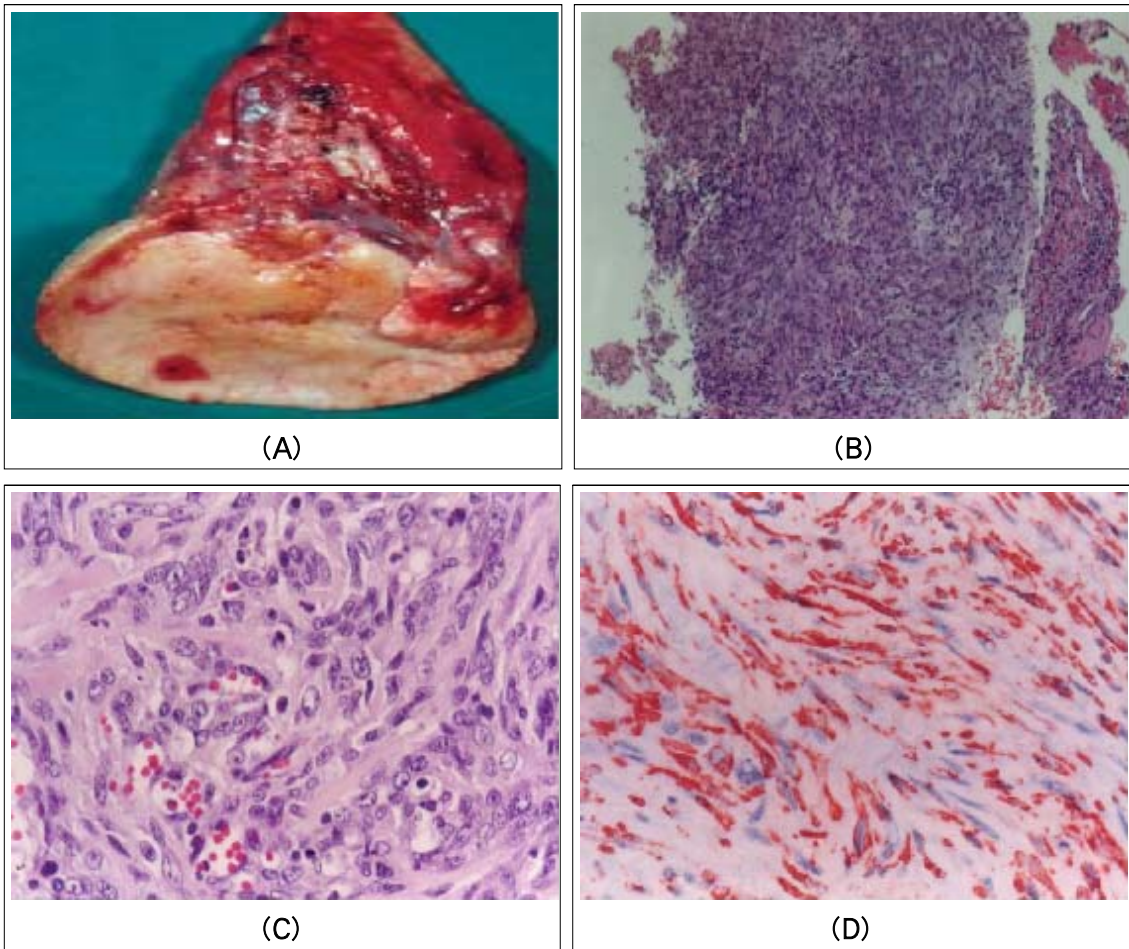


Figure 3. (A) Gross specimen of the left lung shows a whitish mass which grows into the lumen of bronchus and obliterates the lumen of the left lower lobe bronchus. (B) Histopathologic finding of the lesion shows irregular and infiltrating peribronchial growing of spindle cells with partial destruction of bronchial cartilage and hemorrhage necrosis. (H & E stain, $\times 40$) (C) Plump and atypical tumor cells with intratumoral neo-vascularization and 2 mitotic figures, tumor cells have cigar to ovoid shaped cells with presence of hyperchromatism and a few prominent nucleoli in the nuclei. (H & E stain, $\times 400$) (D) Immunohistochemical study of the tumor cells, strong intracytoplasmic positivity of the alpha-SMA(smooth muscle actin) by elongated and spindle in configuration. (α -SMA stain, $\times 400$)

성종양에서는 흔히 볼 수 없는 소견으로 악성의 가능성을 완전히 배제할 수 없었고 향후 대량객혈의 재발 가능성을 줄이고자 수술적 폐생검의 목적을 포함한 시험적 개흉술을 시행하기로 하였다. 내원 5일 째 수술 전 검사로 시행한 폐기능 검사상 1초간 노력성 호기량(Forced expiratory volume at 1 sec, FEV₁)은 3.20L로 추정예측치의 84%, 노력성 폐활량(Forced vital capacity, FVC)은 3.83L로 추정예측치의 92%이었으며 FEV₁/FVC 비는 84%였다. 내원 7일 째 시험적 개흉술을 시행하였고 수술 중 시행한 동결절편검사에서 양성 평활근종으로 결과를 보고 받고 환자의

젊은 연령을 고려하여 폐기능의 보존을 위하여 좌하엽에 대해 수상절제술을 시행하였다(Figure 3). 내원 14일 째 병리과에서 보고된 영구절편검사의 결과가 기관지내 평활근육종으로 나왔고 기관지 절단면에서 암종의 침윤은 없었으나 종양의 근위부 침범부위와의 거리가 8mm 정도로 짧았다. 저자들은 이미 시행하였던 좌하엽 수상절제술로는 tumor free margin을 충분히 확보할 수 없어 향후에 국소적 재발의 위험요소가 될 것을 염려하여 환자에게 좌측 전폐절제술을 권유하였으나 환자는 수술을 거부하고 퇴원하였다.

환자는 퇴원 후 수술 3개월째 다시 소량의 객혈이

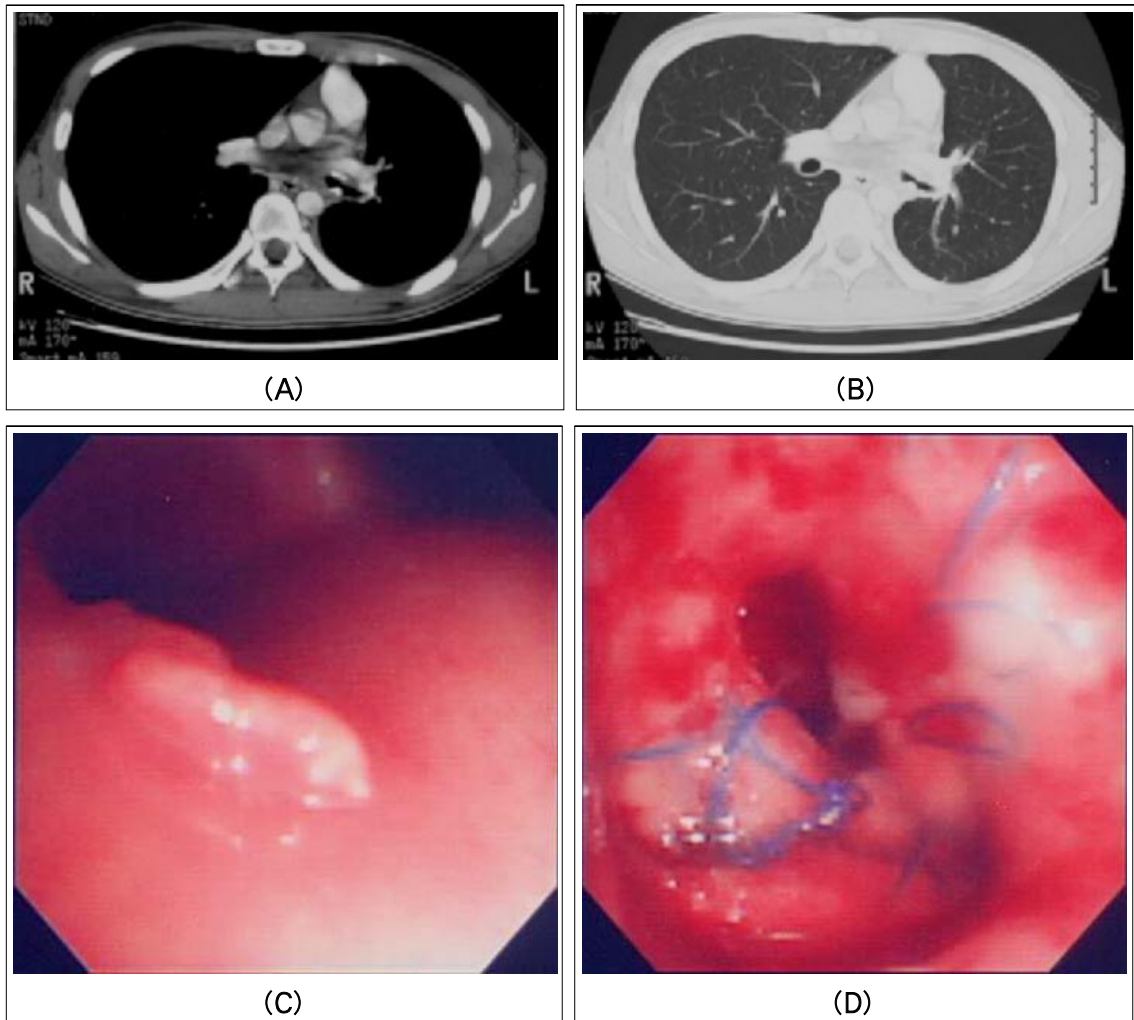


Figure 4. (A, B) Both Chest CT with enhance and HRCT shows that soft tissue lesion is growing around the anastomosis site. (C) 0.6cm sized pedunculated mucosal lesion is noticed on the distal trachea. (D) Abnormal mucosal irregularities and pinpoint hole of the bronchopleural fistula on the stump of the left main bronchus.

재발되어 흉부 전산화단층촬영과 기관지내시경을 시행하였는데 좌측 주 기관지 원위부의 수술 문합부위에서의 국소 재발을 확인할 수 있었다(Figure 4). 환자는 2차 수술을 계획하였으며 수술 전에 원격전이를 확인하기 위해 골주사와 뇌 및 복부에 전산화 단층촬영을 하였는데 전이를 의심할 만한 소견은 없었다. 1차 수술 후 4개월째 재발 부위를 포함한 좌 상엽을 제거하는 좌측 전폐절제술을 시행 받고 퇴원 후 외래 경과관찰을 하였다. 2차 수술 후 11개월째 발열과 좌측 흉통을 주소로 내원하였는데 기관지내시경 검사를 시행하여 원위부 기관에서 종양의 재발을 확인하였고 좌측 주기관지 수술부위의 파열로 기관지흉막루가 형성되어 농흉이 발생하였다.

환자는 농흉의 치료를 위해 입원하였고 입원 후 10일째 종양의 재발과 관련된 농흉으로 치료받던 중 폐혈증으로 사망하였다.

고 찰

폐에 발생하는 원발성 육종은 매우 드물며 발생빈도는 보고마다 차이는 있으나 폐에 원발성으로 발생하는 악성 종양의 1%미만으로 알려져 있다¹⁻⁵. 조직학적으로는 평활근육종이 가장 많으며 주로 성인에서 발견되나 일부에서는 소아에서 발견되기도 하며¹³, 대개 50세 이상에서 호발하고 여자보다 남자에서 좀 더 많이 발생하는 것으로 알려져 있다⁴⁶. 폐에서 발견되는 육종은 실제 다른 장기로부터 전이된 육종인 경우가 많아서 원발성 폐육종으로 진단하기 위해서는 충분한 임상적 검토와 방사선검사를 통해 타 장기로부터의 전이 가능성을 배제하여야 한다^{1,8,9,12}.

임상증상은 종양의 침범부위에 따라 무증상에서부터 발열, 체중감소, 기침, 객혈, 흉통, 호흡곤란 등 다양하며 평활근육종의 경우는 무증상이거나 본 증례의 경우와 같이 객혈을 나타내는 경우가 많다⁶. 방사선검사에서는 평활근육종의 특징적인 소견이 없으나 폐 실질에서 발생하는 경우는 모서리가 잘 유지된 균일한 소엽형태의 결절로 나타나거나 커다란 괴사 덩어리로 보이는 경우가 많다³. 기관지 세척이나 기관지술 또는 세침흡인에 의한 세포 검사를 통해서도 진단

률이 극히 낮고 기관지내시경적 폐 생검을 통해서도 충분한 양의 표본을 얻기 어려워 수술적 폐생검이 필요한 경우가 많다⁷. 병리학적 소견으로는 타원형의 핵을 가지는 방추세포의 다발성 증식이 특징적이며, 면역조직화학검사에서는 주로 smooth muscle actin (SMA)에 양성을 나타내며 vimentin, desmin 에 양성을 나타내어 평활근에서 기원했음을 시사한다^{7,11}. 양성 평활근종과 평활근육종의 병리학적 구분의 기준은 핵의 비정형상이나 유사핵 분열상으로 구분하는데 악성은 양성에 비해 세포의 수가 많고 핵은 크고 진하게 염색되는 경향이며 10개의 고배율 시야에서 5개 이상의 유사핵 분열상이 있으면 육종으로 판단할 수 있는 진단적 가치가 있다¹⁴.

폐 육종의 치료는 근치적 절제술만이 유일하게 완치를 기대할 수 있는 치료 방법이며 환자의 예후를 결정하는 가장 중요한 인자이다⁸⁻¹⁰. 근치적 절제가 이루어지지 못한 경우에 보조적 항암 화학요법이나 방사선 치료를 시행해 볼 수 있으나 생명을 연장시키지는 못하는 것으로 알려져 있으며, 수술을 할 수 없었던 경우에도 항암 화학요법이나 방사선 치료는 별다른 효과가 없다¹¹. 5년 생존율은 근치적 절제가 이루어졌을 경우 15~48% 정도로 보고되고 있다^{5,7}.

본 증례의 경우 저자들은 경기관지 생검에서는 평활근종으로 진단되었으나 시험적 개흉술을 시행하였는데 이유는 병변의 양상이 기관지내 양성종양에서 흔히 볼 수 없는 괴사성, 궤양성 점막병변이 주였고 평활근육종을 완전히 배제하기에는 조직검체의 양이 적었기 때문이다. 그리고 수술 중 시행한 동결절편검사에서 양성 평활근종으로 보고되어 좌하엽 수상절제술만을 시행하였는데 수술 후 영구절편검사에서 평활근육종으로 변경되어 보고되었다. 본 증례에서와 같이 동결절편검사와 영구절편검사의 진단이 상이한 경우가 흔하지는 않은데 동결절편검사의 진단타당성에 관한 연구에서는 정확도가 88%에서 98%정도로 보고하고 있고 부정확한 진단의 67%가 위음성(false negative)로 보고된다고 한다¹⁵. 특히 수술 중에 제공되는 한정된 조직에서 동결절편을 취하므로 표본추출의 오차가 있어 육종을 감별해야 할 경우에는 더욱 어려움이 있을 것으로 추정된다.

환자는 1차 수술 후 불과 3개월 만에 원격전이가 아니라 국소성 재발이 있었던 점을 미루어 보면 1차 수술에서 좌하엽을 수상절제술을 하며 남긴 tumor free margin이 충분하지 못했던 점도 적지 않은 영향을 미쳤을 것으로 추정된다.

요 약

원발성 기관지내 평활근육종은 폐에 원발하는 매우 드문 악성 종양으로 통상적인 생검방법으로는 육종의 진단이 쉽지 않고 수술적 폐생검이 필요한 경우가 많으며 치료는 근치적 절제술로 완치를 기대할 수 있다. 저자들은 대량객혈을 주소로 내원한 21세 남자에서 좌폐하엽 기관지에서 발생한 원발성 기관지내 평활근육종을 진단하고 좌하엽 수상절제술을 시행하였으나 3개월 후에 국소 재발하였다. 1차 수술 후 4개월 쯤 좌측 전폐절제술을 시행하였으나 2차 수술 후 11개월 쯤 다시 국소재발과 기관지흉막루가 발생하였고 이와 관련된 농흉과 폐혈증으로 사망하였던 환자를 경험하여 이를 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

1. Corpa-Rodriguez ME, Mayoralas-Alises S, Garcia-Sanchez J, Gil-Alonso JL, Diaz-Agero P, Casillas-Pajuelo M. Postoperative course in 7 cases of primary sarcoma of the lung. *Arch Bronconeumol* 2005; 41:634-7.
2. Odashiro AN, Miji LO, Nguyen GK. Primary lung leiomyosarcoma detected by bronchoscopy cytology. *Diagn Cytopathol* 2005;33:220-2.
3. Fitoz S, Atasoy C, Kizilkaya E, Basekim C, Karsli F. Radiologic findings in primary pulmonary leiomyosarcoma. *J Thorac Imaging* 2000;15:151-2.
4. Etienne-Mastroianni B, Falchero L, Chalabreysse L, Loire R, Ranchere D, Souquet PJ, et al. Primary sarcomas of the lung: a clinicopathologic study of 12 cases. *Lung Cancer* 2002;38:283-9.
5. Regnard JF, Icard P, Guibert L, de Montpreville VT, Magdeleinat P, Levasseur P. Prognostic factors and results after surgical treatment of primary sarcoma of the lung. *Ann Thorac Surg* 1999;68:227-31.
6. Gladish GW, Sabloff BM, Munden RF, Truong MT, Erasmus JJ, Chasen MH. Primary thoracic sarcomas. *Radiographics* 2002;22:621-37.
7. Conner WC, Fink GW, McGinnis KM, Alfieri GM. Surgical management of leiomyosarcoma of the mediastinum. *Ann Thorac Surg* 2004;77:334-6.
8. Magne N, Porsin B, Pivot X, Tchiknavorian X, Marcy PY, Foa C, et al. Primary lung sarcoma: long survivors obtained with iterative complete surgery. *Lung Cancer* 2001;31:241-5.
9. Porte HL, Metois DG, Leroy X, Conti M, Gosselin B, Wurtz A. Surgical treatment of primary sarcoma of the lung. *Eur J Cardiothorac Surg* 2000;18:136-42.
10. Janssen JP, Mulder JJ, Wagenaar SS, Elbers HR, van den Bosch JM. Primary sarcoma of the lung: a clinical study with long-term follow-up. *Ann Thorac Surg* 1994;58:1151-5.
11. Takeda F, Yamagiwa I, Ohizumi H, Shiono S. Leiomyosarcoma of the main bronchus in a girl: a long-time survivor with multiple lung metastases. *Pediatr Pulmonol* 2004;37:368-74.
12. Suster S. Primary sarcomas of the lung. *Semin Diagn Pathol* 1995;12:140-57.
13. Moran CA, Suster S, Abbondanzo SL, Koss MN. Primary leiomyosarcomas of the lung: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 18 cases. *Mod Pathol* 1997;10:121-8.
14. Crum CP. Chapter 22. The female genital tract. In: Kumar V, Abbas AK, Fausto N, editors. *Pathologic basis of disease*. 7th ed. Philadelphia: W.B. Saunders 2005. p. 1059-118.
15. Rosai J. Chapter 1. Introduction. In: Rosai J, Ackerman LV, editors. *Surgical pathology*. 9th ed. New York: Mosby; 2004. p. 9-12.